

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962

THÈSE

N° 1166

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Robert BOURLA

né le 16 décembre 1935 à BRIVE (Corrèze)

Présentée et soutenue publiquement le 1962

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES PSEUDO-TUMEURS

AMYLOIDES DU LARYNX

Président :

Monsieur AUBRY

Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. - 8 RUE DANTE - PARIS V°

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Robert BOURLA

né le 16 décembre 1935 à BRIVE (Corrèze)

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES PSEUDO-TUMEURS
AMYLOIDES DU LARYNX



Président :

Monsieur AUBRY

Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. - 8 RUE DANTE - PARIS V°

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (G.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocoquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.
Membre de l'Institut

1^{er} ASSESSEUR Jean VERNE
2^e ASSESSEUR Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.)
	{ SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUQUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
	{ BINET (L.)
Physiologie	{ BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (J.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.)
	{ DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.)
	{ POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	LEGER (L.)
	PATEL (J.)
	CORDIER (G.)
	GOSSET (J.)
Bouillon Cochin Hôtel-Dieu Pitié Saint-Antoine Salpêtrière Tenon	SIGARD (A.)
	OLIVIER (Cl.)
	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	DECOURT (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	LAMY (M.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique gynécologique (Broca)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	DELAY (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Bouicaut Broussais Cochin Cochin Hôtel-Dieu Lariboisière Pitié Saint-Antoine	LENÈGRE (J.)
	SOULIÉ (P.)
	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	BROUET (G.)
	BARIÉTY (M.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	SÈZE (S. de)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	DREYFUS (G.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	KOURILSKY (R.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DEBRAY (C.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GENNES (L. de)
Cliniques obstétricales	DEROT (M.)
	DAVID (M.)
Baudelocque Foch (Suresnes)	GARCIN (R.)
	LACOMME (M.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	MERGER (R.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	VARANGOT (J.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	RENARD (G.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	LELONG (M.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	MARIE (J.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	BERNARD (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	MICHAUX (L.)
Clinique stomatologique (Pitié)	COSTE (F.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	ROUX (M.)
Clinique toxicologique	LEMAIRE (A.)
Clinique traumatologique	GAULTIER (M.)
Sémiologie médicale	PADOVANI (P.)
Sémiologie et clinique chirurgicales	DOMART (A.)
Clinique urologique (Necker)	POILLEUX (F.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	COUVELAIRE (R.)
	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	{ CABROL (G.) COUINAUD (G.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) GAUTHIER-VILLARS (M ^{lle} P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) BUSSER (F.)	Orthopédie	{ JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Anatomie pathologique	{ CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Oto-rhino-Laryngologie	{ DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Anesthésiologie	{ KERN (E.) VOURC'H (G.)	Parasitologie	{ GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Bactériologie	{ BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.) BAULIEU Et. m. conf.	Pathologie chirurgicale	{ BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CERBONNET (G.) CHATELIN (G.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYQUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Biochimie médicale	{ BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)	Pathologie exotique	{ SCHNEIDER (J.) BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHEL (G.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	{ PLAS (F.) BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)	Pathologie expérimentale	{ AUSANNIAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (O.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (G.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Carcinologie	{ CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)	Pathologie médicale	{ JOSEPH (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERQ (G.) MANDE (R.) NOZZICOGAZZI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Dermato-Syphiligraphie	{ LEDOUX-LEBARD (G.) BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)		
Electro-Radiologie	{ COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)		
Hématologie	{ BESANÇON (F.) CORNET (A.)		
Histologie	{ BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{me} L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)		
Hygiène	{ BASTIN (R.) DUPONT (V.)		
Maladies infectieuses	{ DEROBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)		
Médecine légale	{ ALBAHARY (C.) PERTUISSET (B.)		
Médecine du travail	{ GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.)		
Neuro-chirurgie	{ MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)		
Obstétrique	{ BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)	Pédiatrie-Puériculture	
Ophthalmologie			

		MM.
Pharmacologie	{ BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.) DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GOUERROT (L.) m. conf. pr. s. ch.	Psychiatrie FIOHOT (P.)
Physiologie		Psychiatrie infantile { DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.) LAPRESLE (J.)
Physique médicale	{ GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAVROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.	Rhumatologie DELBARRE (F.)
Pneumo phthisiologie	{ KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)	Stomatologie { CERNEA (P.) CHAPUT (M ^{re} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
		Thérapeutique { CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARCHE (J.)
		Urologie { AUVERT (J.) MOULONQUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	{ DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	{ ABOULKER (P.) AMFLIX (A.) pr. s. ch. VERNE (J.-M.)	Clinique oto-rhino-laryngo- logique	MADURO (R.)
Clinique médicale	{ PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique obstétricale	{ GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
		Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE { BOLTANSKI (E.) LAUNAY (G.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma femme

A ma fille.

A mes parents,

A mes beaux-parents ,

A ma soeur ,

A ma belle-soeur et beau-frère.

A tous mes oncles, tantes, cousins
et cousines,

A tous mes amis.

A Monsieur le Professeur AUBRY

**Professeur de clinique O. R. L. à la Faculté de
Médecine de Paris**

**O. R. L. de l'Hôpital Lariboisière
Chevalier de la Légion d'Honneur.**

**qui nous a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de notre thèse.**

**En témoignage de notre respectueuse gra-
titude.**

A notre Maître, le Docteur BERARD

O. R. L. des Hôpitaux de Paris

Chef de service ORL de l'Hôpital Tenon

Chevalier de la Légion d'Honneur

qui nous a inspiré le sujet de cette
thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de notre
respectueuse et profonde reconnaissance
pour l'enseignement qu'il nous a dispensé
et la bienveillante sympathie qu'il nous
a témoignée.

A Monsieur le Docteur GANDON

O. R. L. des Hôpitaux de Paris

qui nous a toujours accueilli avec amabilité et conseillé avec beaucoup de compréhension, qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance et de notre respectueux attachement.

Au Docteur MANTOUX G.

AIHP-AAHP

Chef de service à l'Hôpital de Cannes

Chevalier de la Légion d'Honneur

Au Docteur MASSELOT

Ancien Externe des Hôpitaux de Marseille

Chef de service à l'Hôpital de Cannes

Chevalier de la Légion d'Honneur.

qui n'ont jamais cessé de nous manifester leur sympathie, faible témoignage de gratitude pour tout ce que nous devons à la richesse de leur enseignement et à la bienveillance de leur conseil.

A Monsieur le Dr JOURDAN

Chevalier de la Légion d'Honneur

A Monsieur le Dr COCHARD

Chevalier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre

A Messieurs les Docteurs HERBOLD, VERTUT , GABOLY

qui nous ont beaucoup appris, qu'ils soient
assurés de notre reconnaissance.

A tous mes camarades d'étude.

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES PSEUDO-TUMEURS AMYLOIDES DU LARYNX

INTRODUCTION

Nous avons eu l'occasion de suivre dans le service du Dr BERARD une malade porteuse d'une pseudo-tumeur amyloïde du larynx. Cette affection étant très rare et assez mal connue, nous avons repris à ce propos les travaux parus à ce sujet et avons essayé de faire une synthèse des connaissances actuelles.

Ce travail était en cours d'exécution lorsque parut l'article de Monsieur LEROUX-ROBERT intitulé : "Tumeurs amyloïdes du larynx". Nous nous en sommes largement inspiré, nous tenons à remercier ici Monsieur LEROUX-ROBERT.

OBSERVATION

Madame R.H. . . , 37 ans, est hospitalisée le 15.6.1961 dans le service du Dr BERARD pour une dyspnée laryngée modérée et une dysphonie marquée.

Antécédents :

- Née dans la région de Tlemcen, mariée, 5 enfants.
- Vivant en Métropole depuis un an et demi.
- Aucun antécédent pathologique notable (en particulier aucun antécédent pulmonaire) si ce n'est quelques troubles digestifs vagues : douleurs épigastriques, constipation chronique.
- Cette dysphonie aurait débuté il y a environ 10 ans et aurait évolué lentement.

A l'examen :

La laryngoscopie indirecte découvre une tumeur nettement sous-glottique, à gauche, d'aspect lisse, de couleur jaune rosé, sans ulcération ni croûte, de volume important : tournant sous la commissure antérieure et atteignant en arrière l'arythénoïde correspondant, mais conservation parfaite de la mobilité de la corde vocale.

- Les gouttières cervicales sont libres de toute adénopathie.

- Le corps thyroïde est normal.

- Les fosses nasales sont propres, en particulier on note l'absence de rhinosclérome, de lésion syphilitique ou lupique.

On pratique alors B.W. qui se révèle négatif.

- Une radiographie pulmonaire normale,

- Une numération formule sanguine et une azotémie qui sont normales.

Le 24. 6. 1961

On prélève un fragment de la tumeur afin d'examen histologique.

Examen histologique n° 17459 effectué le 26. 6. 1961 au laboratoire d'anatomie pathologique du centre anti-cancéreux, Hôpital Tenon . La biopsie ne comporte que 2 petits fragments :

- 1 - Un lambeau tapissé par la muqueuse malpighienne normale dans son architecture et son aspect cytologique ; la sous-muqueuse renferme une petite glande normale.
- 2 - Un deuxième fragment, plus gros, est également revêtu d'une muqueuse stratifiée tantôt mince, tantôt épaissie, sans anomalie suspecte.

La sous-muqueuse renferme deux nodules fibronécrotiques dont le plus gros est bien arrondi, bien limité.

Ce nodule est vaguement fibrillaire, plus nécrotique à sa périphérie qu'à sa partie centrale, fibrosée et infiltrée de quelques leucocytes.

On ne constate aucune couronne épithélioïde ou gigan-to-cellulaire le limitant extérieurement.

Le diagnostic étiologique est difficile :

- s'agit-il d'un follicule tuberculeux en grande partie fibrosé ? La masse n'a pas l'aspect de caséum.
- s'agit-il d'un nodule tuberculoïde, d'un BBS ?
- s'agit-il d'un petit fibrome sous-muqueux ?

En tout cas, l'aspect est tout à fait bénin, et sur les deux fragments prélevés il n'y a aucune suspicion d'épithélioma.

Des colorations électives seront pratiquées ultérieurement.

Le 17. 7. 1961

Nouvelle biopsie :

Examen histologique n° 17831 .

- 1 - Sous un revêtement stratifié, épaissi, mais sans caractère suspect, avec ébauche de leucoplasie, on trouve une sous-muqueuse oedémateuse, renfermant un canal excréteur glandulaire.
 - 2 - Distinct de ce fragment, un lobule nécrotique montre le même aspect que sur la biopsie antérieure. Il est également tapissé par une muqueuse non tumorale.
Il est vaguement fibrillaire, peu cellulaire, peut-être caséeux.
- Mais pas plus que sur la première biopsie, il n'existe de formation cellulaire tuberculoïde.

Conclusion :

Pas de prolifération tumorale maligne.
Nodule nécrotique sous-muqueux analogue à celui précédemment observé, sans formation folliculaire à son contact.

La malade sort alors du service et sera désormais suivie périodiquement.

Le 8.8.1961

Le malade se plaint d'une dyspnée plus importante, cependant on ne constate pas de tirage.

On essaye alors, sans conviction, un traitement d'épreuve au Rimifon, à raison de 6 comprimés par jour.

Le 6.1.1962

Aspect inchangé.

On pratique alors un nouveau bilan pulmonaire qui est entièrement négatif.

On décide d'une Thyrotomie exploratrice qui est pratiquée le 22.1.1962 (opérateurs : Dr BERARD, Dr. GANDON).

- Ouverture paramédiane droite des cartilages cricoïde et thyroïde.
- Ablation d'une tumeur sous glottique gauche, d'aspect lisse de consistance cartilagineuse, adhérente au cartilage et sans limite précise en dehors.
- Canule sur le premier anneau, mèche.

- Suites opératoires sans histoire ; on enlève la canule au 5° jour et on arrête les antibiotiques au 8°.

Compte-rendu histologique de la pièce opératoire :

Examens histologiques n° 21063 et n° 21064 effectués par le Dr. TOURNEUR-FAVRE le 27.1.1962.

- Les prélèvements ont une consistance cartilagineuse à la coupe.
- Histologiquement, ces fragments sont recouverts d'une muqueuse malpighienne parfaitement normale.
- En profondeur, on trouve des faisceaux musculaires striés.
- La plus grande partie de ce polype est constituée par des nodules et des travées de substance amorphe, de teinte rose ou mauve. Ces nodules sont entourés de travées fibreuses qui contiennent des glandes.

Ces nodules sont séparés de la muqueuse par une sclérose souvent hyaline. Il n'y a aucune formation cartilagineuse dans le prélèvement.

Conclusion :

Il s'agit d'une pseudo-tumeur amyloïde de la région sous-glottique.

Le 3.2.1962

Larynx normal. La voix est nettement améliorée. La dyspnée a disparu.

On décide alors de confier le malade au service Sallet afin de pratiquer un bilan médical complet à la recherche d'une étiologie possible et d'une autre localisa-

tion éventuelle de la substance amyloïde.

L'examen clinique est absolument normal :

- Auscultation cardiaque normale, ECG normal, TA 11/8
- Examen génito-urinaire normal, urines normales, urée sanguine à 0,25 g.
- Pas de splénomégalie.
- Très légère hépatomégalie, mais tests fonctionnels hépatiques normaux.
- Langue d'apparence normale.

Une laparoscopie est alors pratiquée par le Dr. FOURES :

- Foie très légèrement augmenté de volume. Il est surtout mou, à surface lisse, de teinte claire, tirant sur le rose pâle, sans aucune anomalie de surface.
- La vésicule, difficilement visible, en raison de l'importance de l'épiploon, paraît normale.
- Rate non vue.

Ponction biopsie sur l'angle interne du lobe droit:

Examen histologique n° 21509

Ces deux petits fragments de parenchyme hépatique sont formés de cellules hépatiques présentant quelques vacuoles stéatosiques très discrètes. La trame réticulaire est normale. L'un des prélèvements concerne une petite zone scléreuse difficile à situer, ne contenant pas de pseudo-canalicules.

Certaines cellules hépatiques contiennent du pigment biliaire. La coloration par le rouge congo n'a pas montré de substance amyloïde.

Conclusion :

Ces deux fragments de parenchyme hépatique sont le siège d'une stéatose extrêmement modérée. Il n'a pas été trouvé de lésions d'amylose.

Le 19.2.62 Dr. Tourneur-Favre.

De plus on pratique des radio-gastro-oesophagiennes et un lavement baryté qui sont normaux, si ce n'est une hernie hyatale ; une recherche d'hématozoaires négative ; un dosage des transaminases :

SGOT : 15 unités

SGPT : 25 unités.

On fait une épreuve au rouge congo selon la technique de Paunz qui donne une persistance de 82% de rouge congo au bout d'une heure.

Madame R.H. sort alors de l'hôpital et sera revue périodiquement. Au mois de juillet 1962, elle était en parfaite santé : plus de dysphonie, ni de dyspnée, rien à signaler par ailleurs.

Conclusion de l'observation :

Une tumeur sous-glottique isolée, ayant évolué lentement, entraînant dysphonie et dyspnée, s'est révélée être d'origine amyloïde.

Les antécédents et l'examen complet de la malade n'ont rien révélé. On considère donc qu'il s'agit d'une pseudo-tumeur amyloïde du larynx isolée et primitive.

GENERALITES ET CLASSIFICATION

Le mérite de la découverte de la substance amyloïde revient à WIRCHOW, qui, en 1853, montra que, à l'égal de l'amidon, elle se teintait en bleu sous l'action de l'iode et de l'acide sulfurique. De là, il la nomma substance amyloïde.

ROKITANSKI avait établi le rapport entre maladie amyloïde et suppuration chronique ou cachexie et pendant longtemps, on a considéré la maladie amyloïde comme secondaire à une maladie chronique : tuberculose, syphilis, cancer, myélome, hémopathie.

Cette maladie se manifeste typiquement par une atteinte rénale avec oedème et albuminurie massive, l'examen peut mettre en évidence d'autres localisations dont les plus fréquentes sont hépatiques et spléniques, réalisant hépato ou splénomégalie, mais il peut y avoir des formes hépatiques, spléniques ou rénales isolées.

De même d'autres organes peuvent être atteints : formes cutanées, musculaires, endocriniennes.

Il est très rare de trouver une localisation laryngée dans ce cas. Les preuves de la maladie sont apportées par les épreuves de fixation de colorants, rouge congo en particulier, et par la biopsie.

Actuellement, comme beaucoup d'autres affections, la maladie amyloïde semble avoir changé de visage. Cet-

te forme est devenue exceptionnelle ; la cause en est tout d'abord que, depuis l'antibiothérapie, on observe beaucoup moins de ces suppurations interminables qui aboutissaient à la dégénérescence amyloïde. D'autre part, l'augmentation de nos connaissances dans les domaines cliniques et paracliniques permet de porter des diagnostics qui naguère n'étaient pas ou difficilement possibles.

Actuellement, on voit plus souvent des amyloses dites primitives, qu'elles soient systématisées ou localisées.

L'amylose primitive systématisée est caractérisée, d'après Lubarsch par les critères suivants :

- Intégrité des organes généralement atteints dans la forme précédente.
- Atteinte d'organes généralement indemnes dans la forme précédente : coeur, poumons, muscles, peau, muqueuses, larynx.
- Absence d'une étiologie lors de l'établissement du diagnostic d'amylose, celle-ci pouvant être décelée ultérieurement.
- Enfin des réactions tinctoriales de la substance amyloïde légèrement différentes.

L'amylose primitive localisée réalise l'atteinte élective d'un seul organe, cet organe pouvant être le larynx.

Donc, si des différences d'ordre étiologique, anatomique, et histochimique séparent en principe les différentes formes d'amylose, ce n'est pas toujours qu'une telle distinction apparaisse sans équivoque, et à ce sujet diverses observations font penser à la possibilité d'une interdépendance entre ces manifestations : ainsi a-t-on noté des amyloses localisées idiopathiques en association avec des maladies épuisantes ; par exemple

un cas d'amylose limitée aux amygdales, aux arythénoïdes, à l'épiglotte, chez un sujet porteur de tuberculose pulmonaire évolutive et qui en est mort par la suite.

La littérature médicale rapporte aussi qu'il existe assez fréquemment des dépôts amyloïdiens idiopathiques à réactions tinctoriales classiquement secondaires et note la possibilité pour une amylose localisée de s'étendre graduellement jusqu'à devenir une forme diffuse.

Becket, en effet, rencontra une amylose isolée du larynx ayant évolué en quelques années vers une manifestation généralisée.

En définitive, seul le critère étiologique demeure valable pour opposer les différentes formes d'amylose : primitives ou secondaires, mais certaines causes sont difficiles à mettre en évidence, et, de plus, la liste des facteurs étiologiques n'est probablement pas close ; d'autre part, il est parfois difficile à promouvoir au rang de Cause un fait pathologique notable survenu dans le passé d'un malade atteint d'amylose.

FREQUENCE

NEW et ERICH rapportent 18 cas d'amylose laryngée sur un total de 722 cas de tumeur bénigne du larynx.

En 1959, PICCALUGA et SCHLICH dénombrent 190 à 200 cas connus d'amylose des voies aérodigestives supérieures.

Récemment, Monsieur LEROUX-ROBERT vient de publier 5 observations d'amylose de larynx.

Le quart des observations date de moins de 15 ans il semble donc que l'amylose laryngée soit plus fréquente actuellement ; cependant, sans exclure l'éventualité d'un accroissement numérique réel de la lésion, il sem-

ble que l'on doive considérer cette augmentation comme apparente. En effet, l'amélioration des recherches cliniques et paracliniques a permis des diagnostics plus corrects et la ferveur des études sur les collagénomésenchymopathies a entraîné la publication de nombreuses observations.

KRAMER et SON procédant à une étude statique du siège de l'amylose primitive dans 95 cas d'atteinte des voies aéro-digestives supérieures trouvent :

Larynx 36
 Langue 16
 Langue et larynx 8
 Trachée 13
 Trachée et bronches 4
 Nez 6
 Pharynx et cavité buccale 4
 Poumons 4
 Rhinopharynx 3
 Amygdales 1

MUELLER, sur 98 cas , trouve :

Larynx 70
 Langue 22
 Trachée 16
 Bronches 4
 Fosses nasales 5
 Nosopharynx 3
 poumons 2

On voit donc que le siège le plus fréquent est le larynx.

La raison de la préférence de localisations amyloïdiennes au niveau des premiers tractus respiratoires n'est pas tout à fait éclairée. A ce sujet, il faut rappeler qu'on a pensé que le riche contenu en mucopolysaccharides (particulièrement de l'acide chondroïtine sulfurique) des constituants cartilagineux et élastiques favorisaient justement la synthèse de la substance amyloïde. Mais, comme le fait remarquer Monsieur LEROUX-ROBERT, com-

ment expliquer que l'amyloïde ne soit que très exceptionnellement observée au niveau des cordes vocales, pour-
tant si riches en tissus élastiques ?

La localisation laryngée est variable. RENAUD dans sa thèse (1934) a étudié 42 cas d'amylose laryngée et et a trouvé :

région sous-glottique : 9 cas

bande ventriculaire : 9 cas

replis aryépiglottique : 9 cas

parois laryngées : 7 cas dont 5 cas au niveau de
la paroi postérieure

épiglotte : 4 cas

cordes vocales : 4 cas.

POLLACK, étudiant 31 cas , donne les proportions suivantes :

19 cas dans l'étage sus-glottique

8 cas dans la région sous-glottique

4 cas au niveau des cordes vocales

L'atteinte de la région sus-glottique semble donc prédominer.

SEXE

Quant au sexe, l'amylose du larynx montre classiquement une nette préférence pour le masculin (avec un rapport qui, selon STARK et GORDON, serait de 3 pour 1). Cependant, sur les 5 observations de Monsieur LEROUX-ROBERT, il y a 4 femmes.

AGE

L'amylose du larynx peut se voir à n'importe quel âge de la vie. On connaît des observations de 11 à 80 ans.

mais elle se manifeste plus particulièrement entre 50 et 70 ans.

D'autre part, il semble que les femmes soient atteintes plus jeunes que les hommes.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous allons nous référer à l'anatomie pathologique de l'amylose laryngée primitive puisque c'est elle qui nous intéresse principalement.

Anatomie macroscopique :

Elle se présente comme une formation productive qui peut paraître dans n'importe quel point du larynx. Nous avons déjà vu la fréquence des diverses localisations. Quelle que soit la localisation, l'amylose du larynx peut se présenter sous l'aspect :

- pseudo-tumoral, pédiculée, ou à large base d'implantation comme dans notre observation.
- d'une infiltration,
- ou sous ces 2 formes associées.

De taille variable, elle peut aller du volume d'un grain de mil à celui d'une noisette. Dans la forme infiltrante, l'infiltration peut s'étendre à tout l'hémilarynx.

Sa couleur va du rose pâle, difficilement distinct de celui de la muqueuse voisine, au jaune d'or qu'on lui donne comme caractéristique.

La muqueuse qui le recouvre est généralement brillante et lisse. Elle n'est pas envahie, conserve sa motilité, et, fait important, n'est jamais ulcérée. (Un cas, décrit par HOLMGREN, caractérisé par des phénomènes d'ulcération, est considéré comme exceptionnel).

Cependant, un processus inflammatoire peut parfois se greffer et la muqueuse change d'aspect, prenant alors une couleur rose ou rouge qui dépend de la gravité de ce processus inflammatoire.

La consistance en est dure ou dure élastique, seulement par endroits friable . A la prise de biopsie, on a l'impression d'une dureté ligneuse ou d'une friabilité particulière, plus ferme que dans un cancer par exemple. D'autre part, la zone du prélèvement ne saigne généralement pas.

Les phénomènes de lymphadénite régionale sont toujours absents, excepté dans certains cas particuliers de complications inflammatoires.

Mais le diagnostic, bien que pouvant être invoqué cliniquement, relève, pour être certain, de l'histopathologie et de l'examen microscopique.

Anatomie microscopique :

On note des amas de matière homogène, hyaline, amorphe, vitreuse, astructurée (avec parfois une disposition en lamelles disposées concentriquement) situés dans l'épaisseur d'un collagène sous muqueux épaissi.

La matière amyloïde se dépose en grande partie au niveau des parois vasculaires (vaisseaux de petit calibre, média des artérioles, intima des veinules, qui apparaissent alors infiltrés comme un manchon).

Le chorion muqueux et la lame épithéliale s'étendent sans interruption par dessus la masse pathologique et sont plus souvent atrophiés par compression qu'épaissis par prolifération réactive.

En profondeur, l'amylose s'étend jusqu'au voisinage du cartilage, mais l'envahit très exceptionnellement .

Au niveau des tissus touchés par la tumeur, il existe parfois une réaction qui se présente sous la forme

d'un tissu de granulations et qui en a tous les caractères, auquel s'ajoute de nombreuses cellules géantes avec la fonction supposée d'éléments de déblaiement du tissu étranger.

Pour l'identification de la substance amyloïdienne, on utilise certains réactifs colorés. Nous citerons :

- le violet de gentiane,
- la solution de Lugol,
- le rouge congo à 1% qui la colore en rouge,
- le violet de méthyle.

ETIOPATHOGENIE

De nombreuses hypothèses émises sur l'étiopathogénie du processus de l'amylose n'apportent pas d'éclaircissements.

Avec l'abandon progressif de la conception dégénérative on a de plus en plus largement considéré à la base de l'amylose un processus d'infiltration, de précipitation de protéines anormales circulant. Mais ceci ne suffit pas et de nombreux auteurs ont insisté sur la participation du système réticulo-endothélial et histiocytaire ; d'autres rapportent la précipitation de la substance amyloïde dans les tissus à un mécanisme de nature immuno-biologique, basé sur une réaction du type antigène-anticorps.

ETUDE CLINIQUE

La symptomatologie est conditionnée par des facteurs mécaniques, et de ce fait, est en rapport avec la taille et la localisation de la lésion.

S'il n'y a pas atteinte des cordes vocales ou obstruction de la lumière laryngée, la lésion peut être asymptomatique et découverte à un examen systématique.

En fait, le symptôme le plus fréquent est la dysphonie, celle-ci datant en général de plusieurs mois et évoluant lentement vers l'aphonie.

Cette dysphonie est isolée, en particulier on notera l'absence habituelle de douleur, d'otalgie, de dysphagie, de gêne à la déglutition.

Cependant, une gêne respiratoire peut être le premier et seul symptôme : dyspnée laryngée avec tirage, cornage, parfois d'apparition brutale et pouvant nécessiter alors une trachéotomie d'urgence. La gêne respiratoire est généralement le fait d'une localisation sous-glottique.

A l'examen du larynx on constatera une tuméfaction intra-laryngée, mais le polymorphisme étant la règle, il est difficile d'en donner les caractères. Cependant on peut retenir les critères suivants:



- La muqueuse qui recouvre la tumeur est de couleur rosée ou rouge ou bien d'un jaune or caractéristique, mais elle n'est jamais ulcérée.
- La mobilité du larynx est, en règle, conservée.
- Absence de toute adénopathie.

De toutes façons, la biopsie s'impose qui confirme le diagnostic, celui-ci n'est souvent pas fait à la 1ère biopsie (comme dans notre observation) vu que celle-ci est souvent difficile, il faut donc en faire plusieurs.

La découverte d'une amylose du larynx impose un examen général complet afin de savoir :

- Si l'amylose est primitive ou secondaire ; recherche d'une cause, mais nous avons déjà vu que cette recherche étiologique est parfois délicate.
- Si l'amylose est localisée au larynx ou généralisée : face à un cas d'amylose du larynx, nous devons chercher minutieusement s'il n'y a pas d'autres localisations, tout en tenant compte que parfois le syndrome généralisé peut être discret et cliniquement inappréciable. Dans ce cas l'épreuve du rouge congo de Paunz peut être utile mais les causes d'erreur sont très fréquentes. L'examen le plus utile reste en fin de compte la biopsie.

EVOLUTION-PRONOSTIC

L'évolution est très lente. L'extension du processus s'effectue suivant un rythme durant des années.

Le cas décrit par HERXHEIMER, qui présentait une dysphonie due à une amylose laryngée datant de 40 ans, est classique.

Mais parfois l'augmentation de la masse peut entraîner une brusque obstruction de la lumière laryngée et nécessiter une trachéotomie d'urgence.

En l'absence de traitement, la maladie, dans les cas qui ont pu être suivis, n'a jamais régressé spontanément. RENAUD, cependant, n'a relevé aucun cas de décès par amylose du larynx (STRAZZA cite un cas de mort par asphyxie aiguë avant que la trachéotomie ait pu être faite).

Pour la majorité des auteurs, la tumeur ne récidive pas après exérèse, certains même insistent sur le fait qu'une exérèse incomplète suffit parfois à déclencher une amélioration et une régression importante de la tumeur et rapprochent le phénomène d'un fait identique souvent observé en ophtalmologie dans le cas d'amylose des paupières : une simple biopsie suffirait. Cette régression tumorale serait due au processus inflammatoire qui suit l'exérèse et qui faciliterait la dissolution de la tumeur.

Cependant certains prétendent que la récurrence au contraire est fréquente et BARRAUD rapporte un cas de récurrence 5 ans après l'exérèse.

On a même observé le fait d'une amylose localisée aux voies respiratoires supérieures et secondairement généralisée.

TRAITEMENT

Quelques auteurs , se basant sur la lenteur de l'évolution du processus, sont partisans de l'abstention thérapeutique mais le traitement le plus classique et le plus logique est le traitement chirurgical.

Des traitements médicaux et radiologiques ont été proposés , nous les verrons par la suite.

Nous ne parlerons pas de la trachéotomie qui, en cas de tumeur négligée ou se révélant brusquement par une asphyxie aiguë, est un moyen de parer à celle-ci.

La voie d'abord de la tumeur sera différente selon son volume, son siège et sa symptomatologie. S'il s'agit d'une petite tumeur bien pédiculée et d'abord facile, on pourra l'enlever par les voies naturelles au moyen de la laryngoscopie indirecte, directe ou en suspension.

Si la tumeur est un peu plus volumineuse, mais de symptomatologie minime, on pourra essayer de la fragmenter par les voies naturelles et de suivre l'évolution régulièrement en espérant une diminution spontanée quitte à intervenir un peu plus tard.

Mais dans tous les autres cas, il est nécessaire de recourir à une intervention par voie externe, l'abord



s'effectuant soit par laryngo-fissure, soit à travers l'espace thyro-cricoïdien.

L'exérèse en bloc et en tissus sains est l'idéal bien sur, mais dans certains cas on peut se permettre de morceler la tumeur, et même une exérèse incomplète ne compromet pas obligatoirement le résultat de l'intervention.

Comme traitement médical, on a proposé la vitamine E à forte dose et plus récemment la cortisone ou l'ACTH.

A ce propos, MAC CALL et FISHER ont présenté un travail portant sur trois observations où le traitement avait été l'ACTH et la cortisone.

Dans le premier cas on a donné 100 mg d'ACTH pendant 16 jours.

Dans le deuxième cas on injecta 25 mg de cortisone directement dans les masses amyloïdiennes pendant 8 jours, ce traitement fut suivi 2 mois plus tard d'une nouvelle série d'injections.

Dans ces deux cas les résultats furent excellents mais la troisième observation fut un échec de ce traitement.

Quant au traitement radiologique, il est très discuté et Messieurs LEROUX-ROBERT y est opposé, argumentant que même si ce traitement avait une action, il serait dangereux de l'entreprendre pour une tumeur absolument bénigne.



CONCLUSION

L'amylose laryngée reste une affection très rare et dont le diagnostic n'est pas souvent évoqué cliniquement, mais est fait histologiquement, la biopsie devant fréquemment être répétée. Ce diagnostic impose un examen général à la recherche d'une cause ou d'une autre localisation, et ce n'est qu'une fois ces deux enquêtes terminées que l'on pourra dire qu'il s'agit d'un cas primitif et isolé.

Dans ce cas, le pronostic est généralement bénin et le traitement doit être adapté à la gravité de chaque cas.

Retenons le fait que, parfois, une simple biopsie suffit à faire régresser la maladie.

Vu, le Président de Thèse : Vu, le Doyen de la Faculté:

M. AUBRY

M. L. BINET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- BARRAUD - Tumeurs amyloïdes du larynx
Revue de laryng. oto. rhino. n°1, 1925.
- CALVET J., FOURNIER R. et HEMOUS G. -
57è congrès de la Sté Frse d'O.R.L. 19-21
oct. 1959, p. 301-304.
- FIGI F. A. et BERMAN H. L. -
Les tumeurs amyloïdes du larynx et de
la trachée.
Arch. of otolaryng. mars 1957, 65, n°3,
214-216.
- FIOR R. et MALOSSINI E. -
Observations sur 2 cas d'amyloïdose du
larynx.
Valsava, av., 1957, 33, n° 2, 79-84.
- HATZIOTIS J. et COYAS A. -
Deux cas d'amyloïdose laryngée primitive
Ann. oto-laryng., 1955, 72, n°1, 52-57.
- HERXHEIMER G. -
Über multiple amyloid tumoren des kehl-
kopfs und der lunge.
Virchows arch. f. path. anal. 174, 1903
p. 130-162.

- HOLINGER P.H. , JOHNSTON K.C. et DELGADO A. -
 Les tumeurs amyloïdes du larynx et de la
 trachée.
 Ann. of otolaryng. , nov. 1959, 70, n°5, 555-
 555-561.
- KELLY H.D.B. et CRAIK J.E. -
 Les nodules laryngés et la soi-disant tu-
 meur amyloïde des cordes vocales.
 J. Laryng. otol. aout 1952, 66, n°8, 339-
 358, 23 fig.
- KOS J. et LEMOS C. -
 Amylose du larynx.
 Arch. centre estud. Clin. , 1957, 2, I-II.
- KRAMER R. et SOM M.L. -
 Local tumor like deposits of amyloïd in
 the larynx. Report of a case with a review
 of the literature.
 Arch. of otolaryng. , Chicago 21, n°3, 1935,
 324-334
- MAC CALL et FISHER -
 Annales O.R.L. Juin 1953.
 62/2, 3/6.
- PAGNINI G. - A propos d'un cas d'amylose du larynx trai-
 té et guéri par l'ACTH (Minerva otolaryng.
 Janv. Févr. 1955, 5, 24-26.
- PICCALUGA A. et SCHLIGH G. -
 L'amyloïdose du larynx. oto-rhino-laryng.
 Ital. , 1959, 28, n°2, 112-132, 6 fig.
- PIETRE R. - Amylose du larynx. Annales O.R.L. del
 Uruguay tome XXVI, 2, 71-85.
- POLLAK - Beitrage Zur kenntniss der amyloidtumoren
 der luftwege und der mundrachenhohle.
 Zeitschf. Laryng. 7, 1915, 25-104.

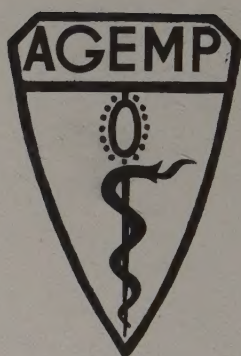
III

RENAUD F. - Contribution à l'étude de la dégénérescence amyloïde du larynx. Thèse Paris 1934.

STARK D. B. et NEW G. B. -

Tumeurs amyloïdes du larynx et de la trachée
Med. Clin. north Amer., juil. 1950, 34,
n°4, 1145-1150.

ZIEGLER E. - Amyloïde tumorbildung in der Zunge und
kelhkopf. Ein beitrag zur lehre von der
amyloïden degeneration
Wirschows arch. f. path. anat. 66, 1875,
p. 273.



AGEMP
POLYCOPIE

8, rue Dante
PARIS-V^e

Téléphone : ODÉon 58-90